

Mißbildungen der vorderen Bauchwand

von

Bakir Awamy

aus

Kateef/Saudi Arabien

1973 № 145

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. A. Windorfer

Mißbildungen der vorderen Bauchwand

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Bakir Awamy
aus
Kateef/Saudi Arabien



Dekan: Prof. Dr. Dr. H. Pauly

Referent: Priv.-Doz. Dr. G. Neuhäuser

Korreferent: Prof. Dr. A. Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung: 27.2.1973

An dieser Stelle sei mir gestattet, Herrn
Priv.Doiz.Dr.med.G.Neuhäuser für die freundliche
Überlassung des Themas, für seine Unterstützung
und seinen hilfreichen Rat zu danken.

Herrn Professor Dr.med.A.Windorfer danke ich für
die freundliche Übernahme des Korreferates und
für die Möglichkeit, die Arbeit an der Kinder-
klinik durchzuführen.

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Einleitung	1
Material und Methode	3
Tabellen	4
Ergebnisse	10
Falldarstellung	11
Diskussion	14
Zur Entstehung der Gastroschisis	17
Zur Diagnose von Omphalocele und Gastroschisis	17
Kombination mit anderen Mißbildungen	18
Ätiologische Faktoren	19
Genetische Ursachen	19
Exogene Ursachen	20
Zusammenfassung	21
Literatur	22

I. Einleitung

Die Omphalocele (angeborener Nabelbruch, Nabelschnurbruch) ist eine Hemmungsmißbildung, bei welcher die normalerweise nach der 10. Embryonalwoche eintretende Rückverlagerung der Eingeweide in die Bauchhöhle nicht erfolgte: Die Nabelschnur, an ihrem Ansatz stark erweitert, kann große Teile der Baueingeweide enthalten, wie Darm, Leber oder Milz. Die Bauchhaut geht am Ansatz des Bruchsackes in Amnion über, welches als einzige Hülle den peritonealen Bruchsack umgibt und den Bruchinhalt meist deutlich durchscheinen läßt.

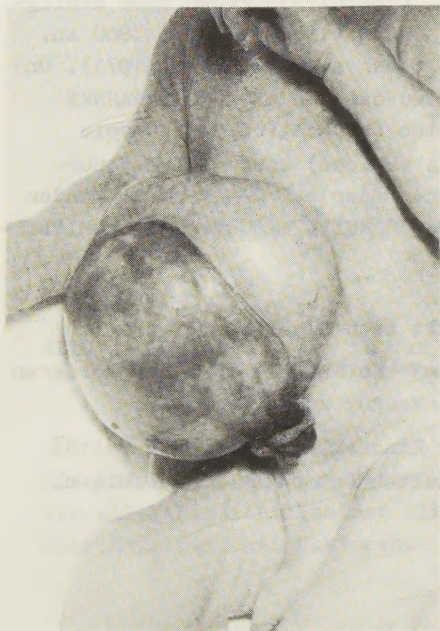


Abb.1:

J.O. (Kr.blattnr.220/66)

Große Omphalocele

Als Gastroschisis (Paromphalocoele, Laparoschisis oder parumbilikaler Bauchwanddefekt) werden Differenzierungsstörungen des Bauchwandmesenchyms lateral vom Nabel bezeichnet. Diese Mißbildungen sind von der Omphalocoele zu unterscheiden, wenn die Bauchwandlücke neben dem Nabel liegt, meist rechts, und die Nabelschnur regelrecht an normaler Stelle inseriert; zwischen Bauchwandlücke und Nabel besteht eine Hautbrücke, Amnionreste sind nicht zu finden.

Der Nabelschnurbruch ist eine seltene Hemmungsmißbildung. Sie kommt unter 6000 Neugeborenen etwa einmal vor (HELLNER et al. 1970); McKEOWN et al. (1941-1951) geben eine Häufigkeit von 1 : 3200, SOPER u. GREEN (1961) von 1 : 3800 an. Die Gastroschisis dürfte seltener sein (WARKANY, 1971). Unter 11.754 Obduktionsfällen wurden von ZSCHOCH u. MAHNKE (1968) Brust- und Bauchspalten (einschließlich Ectopia cordis, Spaltbecken, Ectopia vesicae) sowie Nabelschnurbrüche bei 0,5 % der Sektionen oder bei 2,4 % aller Kinder mit Mißbildungen beobachtet (66 Fälle mit derartigen Mißbildungen).

Die vorliegende Arbeit stellt sich die Aufgabe,

1. die Ursachen einer Zunahme von Mißbildungen der vorderen Bauchwand im eigenen Krankengut zu untersuchen;
2. das Schicksal der an der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg behandelten Patienten zu verfolgen.

II. Material und Methode

In den Jahren 1956 bis 1971 wurden an der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg 28 Patienten mit Omphalocele bzw. Gastroschisis aufgenommen. 16 Kinder waren allein in den letzten 4 Jahren (von 1968 bis 1971), nur 12 Patienten von 1956 bis 1967 (13 Jahre) beobachtet worden.

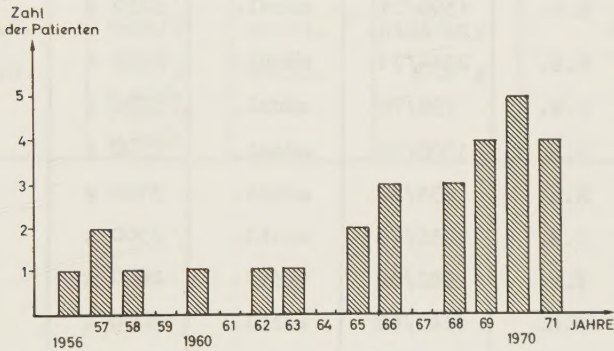


Abb. 2: Häufigkeit der in der Universitätskinderklinik Erlangen beobachteten Mißbildungen der vorderen Bauchwand

Die Krankengeschichten dieser Patienten wurden ausgewertet, vor allem hinsichtlich der klinischen Symptome und möglicher ätiologischer Faktoren.

	Name	Kr.Blatt- nummer	Geschlecht	Geburts- gewicht	Stellung i.d. Geschwister- reihe
1	M.W.	1240/71	weibl.	3000 g	2.
2	J.A.	1584/71	männl.	3650 g	1.
3	S.S.	686/71	weibl.	2050 g	1.
4	R.S.	1390/71 2. Aufn.	männl.	3250 g	3.
5	R.B.	2314/71	männl.	4200 g	1.
6	C.W.	798/70	männl.	3200 g	2.
7	O.M.	1300/70	männl.	2500 g	2.
8	M.H.	551/70	männl.	3100 g	1.
9	C.S.	1659/70	weibl.	2500 g	2.
10	B.F.	982/69	weibl.	2800 g	2.
11	S.M.	1141/69	weibl.	3000 g	3.
12	T.R.	1721/69	männl.	1700 g	1.
13	S.S.	1881/69 1. Aufn. 3633/70 2. Aufn.	weibl.	2300 g	4.
14	W.Z.	2623/68	männl.	2250 g	3.
15	A.H.	3958/68	männl.	1600 g	1.
16	T.F.	3280/68	männl.	2400 g	3.
17	M.F.	2714/66	männl.	2700 g	1.
18	J.O.	220/66	männl.	2560 g	1.
19	M.F.	3252/66	männl.	2250 g	1.
20	J.G.	1103/65	männl.	2100 g	5.
21	C.+U.O.	1334/65	2 weibl.	3500 g	Siam.Zwillg.
22	R.K.	562/63	männl.	3375 g	2.

	Name	Kr.Blatt- nummer	Geschlecht	Geburts- gewicht	Stellung i.d. Geschwister- reihe
23	F.E.	1482/62	weibl.	1600 g	1.
24	T.E.	883/60	männl.	3160 g	?
25	E.H.	1947/58	weibl.	3300 g	2.
26	H.N.	720/57	männl.	3000 g	1.
27	A.B.	1668/57	weibl.	2650 g	4.
28	E.G.	146/57 2.Aufn. 1102/56 1.Aufn.	weibl.	3700 g	

Familien- Anamnese	Alter d. Eltern Vater Mutter	Verlauf der Schwangersch.	Fehlgeburt vor Geb.d.Kindes	
Keine Besonderh.	29J.	24J.	normal	keine
K.Bes.,Mutter arb. m.ätzend.Mitteln	21 J.	22J.	normal	keine
Keine Besonderh.	29 J.	29J.	normal	keine
Bruder d.Mutter hat Gaumenspalte	29 J.	29J.	normal	keine
Keine Besonderh.	29 J.	21J.	normal	keine
Keine Besonderh.		24J.	normal	keine
Keine Besonderh.	45 J.	35J.	Nierenerkr.	keine
Keine Besonderh.	23 J.	21J.	normal	keine
Bruder d.Mutter hat Gaumenspalte	29 J.	29J.	normal	keine
Großmutter des Vaters Diabet.	20 J.	22J.	normal Zwillingssch.	keine
Keine Besonderh.			normal	keine
Keine Besonderh.	25 J.	21J.	normal	keine
Keine Besonderh.	23 J.	21J.	normal	keine
I.d.Familie d.Vat. Wolfsrachen	30 J.	30J.	normal	2 Aborte
Keine Besonderh.	25 J.	21J.	Fieberhafte Bronchitis	1 Abort
Keine Besonderh.	21 J.	23J.	normal	keine
Keine Besonderh.	40 J.	38J.	normal	keine
Keine Besonderh.	34 J.	38J.	normal d. Sectio	1 Abort
Keine Besonderh.	26 J.	24J.	normal	keine
Keine Besonderh.	24 J.	16J.	normal	keine
Keine Besonderh.			Ödeme	1 Abort
Keine Besonderh.				
Keine Besonderh.	28 J.	28J.	normal	keine

Familien- Anamnese	Alter d. Eltern Vater	Eltern Mutter	Verlauf der Schwangersch.	Fehlgeburt vor Geb.d.Kindes
Keine Besonderh.	22 J.	21 J.	normal, Ödem	keine
Keine Besonderh.			normal	keine
Keine Besonderh.	32 J.	31 J.	normal	keine
Keine Angaben	-	-	-	-
Keine Besonderh.	46 J.	43 J.	normal	2 Aborte

Größe der Omphalocele	Begleitmißbild.	Sonstige Komplikationen	Verlauf	Todesursache
1,5 cm Ø	keine	Malrotation	Op., entl.	Durchwanderg.-peritonitis
15cm lang	keine	keine	Op., entl.	
5Markst.größe	keine	Volv.m.Ileus	Op.,gest.	
Apfelsinen-groß	Vorhofseptumdefekt	Malrotation	Op., entl.	HerzKreislaufversagen
rupturiert	keine	rupt.Omph.	Op., entl.	
Kindskopf-groß	keine	Eventeration	Op.,gest.	
perforiert	keine	perf.Omph.	Op.,gest.	Multiple Darmblutung
5Markst.größe	keine	Malrotation	Op., entl.	Rechtsinsuffizienz
Apfelsinen-groß	akzes. 5. Extremität	Verdacht auf Ileus	Op., entl.	
	keine	Totale Event.	Op., entl.	
gut pflaumen-groß	Tris.d.E Chr. Rechtsherzfehler		Op.,gest.	Aspirationspneumonie
Kleinmandarinengroß	keine	Malrotation	Op., entl.	
perforiert	keine	Non-Rotation	Op.,gest.	
Faustgroß	Herzfehl.		Op., entl.	Diffuse Peritonitis
Walnußgroß	keine	Ileus	Op., entl.	
Gut 5Markstückgröße	keine	Eventeration Malrotation	Op.,gest.	
ca.Kinderfaustgröße	keine	Non-Rotation	Op., entl.	Kreislaufvers. Aspiration
Pflaumengr.	Ösophago-Tracheal-Fistel	Malrotation	Op.,gest.	
Faustgroß	keine	Ileus	Op.,gest.	
ca.5Markstückgröße	Hufeisen-niere	Fehlrotation	P.Op.gest.	Hyaline Membr.

Größe der Omphalocele	Begleitmißbildung	Sonstige Komplikationen	Verlauf	Todesursache
Faustgroß	Mult.Mißb.:HF,Hufeisenniere u.a.	Ureterstenose	Mercuroch. gest.	Mult. Mißb.
Faustgroß	Verschmolz.Leberanl. m. 2Gallenblasen	Siames.Zwill.	Op.,Tre., gest.	Atemstillst.Kreislaufvers.
Kindskopfgroß	keine		Op.entl.	
vom Xiphoid ab	Herzfehler,Meningoc.	Zwitter m. weibl. Genit.	n. 2Tg. gest.	Fetale Atelekt.
Faustgroß	keine	keine	Op.entl.	
Kleinapfelgroß	keine	keine	Op.entl.	
5Markstückgroß	keine	Mesenter. commune	Op.entl.	
	Ventr.Sept.Defekt Transp.d.Aorta	Aplasie der Gallenblase	Op.gest.	Aspriat.
Faustgroß	Vit.cord.,Vaginal-, Rektalatresie	Hüftgelenk dysplasie	Op.entl.	

III. Ergebnisse

a) Eigene Beobachtungen (Tabelle):

Unter den an der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg beobachteten 28 Kindern mit einer Mißbildung der vorderen Bauchwand waren 11 weibliche und 17 männliche Neugeborene sowie 9 Frühgeborene (6 Knaben, 3 Mädchen).

Die Ausdehnung der Omphalocele schwankte zwischen Daumengröße und Kindskopfgröße. Eine Differenzierung von Nabelschnurbruch und Gastroschisis war aufgrund der in den Krankengeschichten niedergelegten Aufzeichnungen nicht mit Sicherheit möglich; es wurde deshalb bei der Auswertung der Befunde unserer Patienten darauf verzichtet.

Bei 9 Kindern waren zusätzliche Mißbildungen vorhanden, am häufigsten Herzfehler (7 Fälle).

Zwischen dem Auftreten der Mißbildung und dem Alter der Mutter bei der Geburt des Kindes konnte kein Zusammenhang festgestellt werden; das gleiche gilt für die Stellung der Patienten in der Geschwisterreihe (11 erste, 7 zweite, 5 dritte, 2 vierte Kinder, ein fünftes Kind). Komplikationen in der Schwangerschaft oder Aborte vor der Gravidität waren nicht häufiger, als allgemein zu erwarten. Hinweise auf die Wirkung exogener Noxen ergaben sich nur in einem Fall.

Fast alle Kinder wurden operiert; lediglich bei 2 Patienten konnten nur konservative Maßnahmen durchgeführt werden, beide Kinder sind verstorben. Von den operierten Kindern wurden 16 in gutem Allgemeinzustand entlassen.

Besonderheiten zeigten 3 Patienten, deren Krankheitsgeschichten ausführlich dargestellt werden sollen.

b) Falldarstellung

1. R.S. (Kr.Blatt Nr. 2630/70 und 1390/71)

Beide Eltern waren zur Zeit der Geburt des Patienten 29 Jahre alt; sie hatten bereits zwei gesunde Kinder. Ein Bruder mütterlicherseits hat eine Gaumenspalte. Die Mutter war während der Schwangerschaft nicht erkrankt. Die Geburt erfolgte 3 Wochen nach dem errechneten Termin ohne Komplikationen; Geburtsgewicht 3250 g. Das Kind war lebensfrisch und in gutem Allgemeinzustand. Zwischen einer Omphalocoele und dem epigastrischen Winkel entsprang aus der vorderen Bauchwand eine akzessorische Extremität von etwa 15 cm Länge.

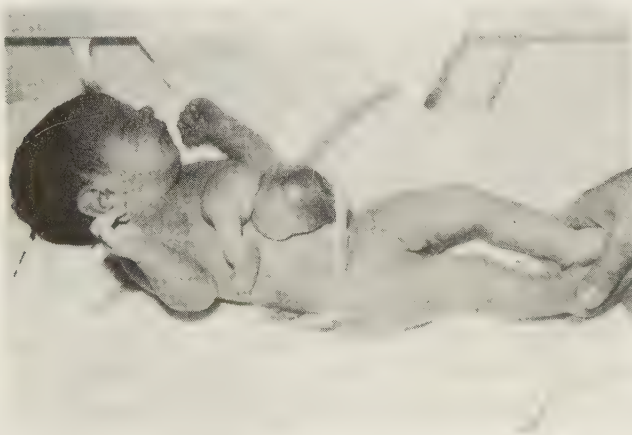


Abb. 3: R.S. (Kr.Blatt Nr. 2630/70 u. 1390/71)
Omphalocoele mit accessorischer Extremität
(s.Text)

Sie enthielt knöcherne Anteile und wirkte wie ein verstümmeltes Bein. Bei der Operation wurde die Extremität abgetrennt und die Omphalocoele verschlossen. Das Kind konnte nach fünf Wochen in gutem Zustand nach Hause

entlassen werden. Im Alter von 7 Monaten kam es erneut in die Klinik, da sich der Verdacht auf einen Herzfehler ergeben hatte; dieser wurde jedoch nicht bestätigt. Das Allgemeinbefinden des Kindes im Alter von 19 Monaten ist gut.

2. C. und U.O. (Kr.Blatt Nr. 1334/65)

Über die Vorgeschichte liegen keine Aufzeichnungen vor. Zwei Mädchen waren durch eine mannsfaustgroße Omphalocele miteinander verbunden (siamesische Zwillinge).

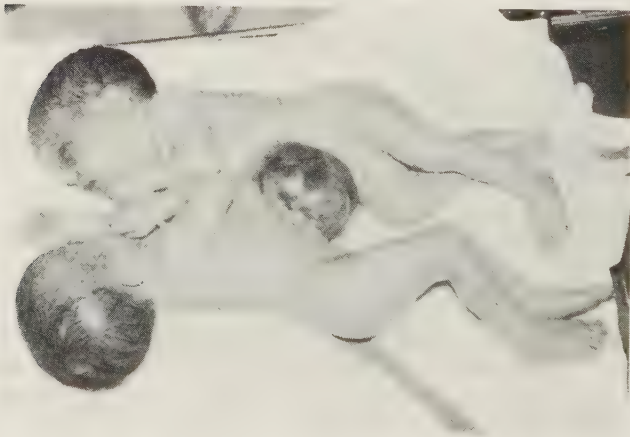


Abb. 4: C. und U.O. (Kr.Blatt Nr. 1334/65)
Siamesische Zwillinge, verbunden durch
Omphalocele (s. Text)

Zuerst sollte die Frage geklärt werden, ob ein gemeinsamer Kreislauf bestehe. Am zweiten Lebenstag verschlechterte sich jedoch der Zustand des Zwillings U. rasch; das Kind kam im Alter von etwa 24 Stunden ad exitum. Es sollte dann versucht werden, mit der Haut des verstorbenen

Kindes den Bauchwanddefekt des anderen Zwillings zu decken. Die Trennung erfolgte in der Weise, daß das Duodenum des verstorbenen Kindes (Zwilling U.) knapp vor der Einmündung in den Darm der Zwillingsschwester abgetragen wurde. Die Haut wurde über dem vor der Bauchhöhle liegenden Organ unter teilweiser Benützung des Omphalocelensackes verschlossen. Am Tage nach der Operation kam es zu einem akuten Atem- und Kreislaufversagen.

3. S.S. (Kr.Blatt Nr. 1881/69 und 3633/70)

Beide Eltern waren während der Geburt des Kindes 30 Jahre alt; sie hatten bereits 2 gesunde Kinder und ein Kind mit Gaumenspalte. In der entfernteren Familie des Vaters waren Fälle von Wolfsrachen vorgekommen. Das Kind wurde 8 Wochen vor dem errechneten Termin mit einem Gewicht von 2300 g geboren. Außer einer faustgroßen Omphalocele waren keine Mißbildungen zu finden. Zuerst wurde eine konservative Behandlung mit 2 %iger Mercurochromlösung durchgeführt, dann die Omphalocele nach Lösung von Adhäsionen abgetragen. Leber, Dünn- und Dickdarm waren leicht in die Bauchhöhle zu reponieren, die Haut darüber konnte verschlossen werden. Ein plastischer Ersatz der Bauchwandfascie soll später noch vorgenommen werden. Das Kind mußte wiederholt wegen Herzfehler und Bauchwandschwäche (halbkugelförmig vorgewölbte, lockere Bauchwand) stationär behandelt werden. (Abb.5) Eine Operation ist möglich, wenn das Kind etwa 14 Jahre alt geworden ist.



Abb. 5:

S.S.(Kr.Bl.Nr.1881/69 u.
3633/70)

Bauchmuskelpaplasie nach
Omphalocele (s.Text)

IV. Diskussion

a) Zur Embryologie der Omphalocele

Zur Zeit des "physiologischen Nabelbruches", bei Embryonen von 25 mm Länge, bildet die Darmanlage eine einfache Schleife mit einheitlichem, an der Leibhinterwand fixierten Mesenterium. Angelpunkte dieser Schleife sind cranial die Stelle der späteren Flexura duodenojejunalis, caudal die Stelle der späteren Flexura coli sinistra. Im Laufe der 2. Nabelschleifendrehung verschiebt sich der untere Angelpunkt nach links und cranial; die Darmanlage kommt dadurch

in die rechte Bauchseite zu liegen. Bei der 3. Nabelschleifendrehung wird das Duodenum vom Coecum überkreuzt, die Dünndarmschlingen kommen nach links zu liegen. Während der 4. Nabelschleifendrehung ist nach Tiefertreten des Coecums der endgültige Situs erreicht.

An der Nabelschleife selbst sind ein absteigender (oberer) und ein aufsteigender (unterer) Schenkel zu unterscheiden. Am Scheitel der Nabelschleife geht der Ductus omphaloentericus vom Darm zur Nabelblase. Diese Darm-Dotter-sack-Verbindung wird später zurückgebildet. Gelegentlich kann sich ein Rest als Meckelsches Divertikel erhalten (3 % der Fälle) und Ausgangspunkt für pathologische Prozesse sein.

Der Scheitel der Nabelschleife entspricht keiner Struktur-grenze zwischen verschiedenen Darmabschnitten; seine Lage ist später nur dann mit Sicherheit festzulegen, wenn ein Meckelsches Divertikel vorhanden ist. Die Grenze zwischen Dünndarm und Colon findet sich zunächst im ersten Drittel des aufsteigenden Schenkels der Nabelschleife.

Der absteigende Schenkel der Nabelschleife zieht in Richtung auf die hintere Rumpfwand und geht an der primären Colonflexur in den Enddarm über. Die Entwicklungsvorgänge sind durch ungleiche Wachstumsprozesse und die dadurch verursachten Lageveränderungen gekennzeichnet. Diese Vorgänge werden als Darmdrehung bezeichnet; sie ergreifen den gesamten Magen-Darm-Trakt und beeinflussen in allen seinen Teilen.

Die Nabelschleife wächst in die Länge und findet in der kleinen Bauchhöhle nicht mehr genug Platz; sie ragt mit ihrem scheitelwärts gelegenen Teil in den Nabelstrang hinein, welcher ein Coelomdivertikel enthält.

Als mechanische Fußpunkte für die Darmdrehung können Pylorus und Anus betrachtet werden. An der Nabelschleife manifestiert sich dieser Vorgang folgendermaßen: Beide Schenkel wandern aus der sagittalen Ebene in eine horizontale Stellung (Drehung gegen den Uhrzeigersinn um 90°), der absteigende Schenkel rechts vom aufsteigenden. Bereits während dieser Phase setzt ein starkes Längenwachstum im praesumptiven Dünndarmabschnitt ein, also im ganzen absteigenden und im Anfangsteil des aufsteigenden Schenkels. So entstehen im Dünndarmbereich alternierende Schlingen, welche zunächst im Nabelstrangteil der Nabelschleife, kurz darauf auch im intraabdominellen Teil des Dünndarms auftreten. Dieser physiologische Nabelbruch ist beim Embryonen von 25 mm Länge voll ausgebildet. Beim Embryonen zwischen 45 mm und 50 mm Länge erfolgt dann sehr schnell eine Reposition des Nabelbruches. Der Mechanismus dieser Rückverlagerung ist nicht bekannt (STARCK, 1965).

Der Nabelschnurbruch entsteht dadurch, daß in der früh-embryonalen Entwicklung die Nabelschleife sich nicht oder nur unvollständig aus dem "physiologischen Nabelbruch" zurückzieht. Ursache ist wahrscheinlich eine Störung in der Entwicklung der Bauchwandmyotome schon zu Beginn der dritten Woche (KERMAUNER, 1909). Je größer der Bruch ist, desto mehr bleibt auch die Bauchhöhle in ihrer Entwicklung zurück: Die Bauchdecken können sich über dem Bruch nicht ausreichend schließen.

Häufig sind gleichzeitig Hemmungs- und Mißbildungen der Nabelschleifendrehung und mangelnde oder fehlerhafte mesenteriale Fixierung vorhanden. Sie können zu einer Reihe intestinaler Störungen führen, welche unter dem Sammelbegriff "Fehlrotationssyndrom" zusammengefaßt werden (OPITZ u. DE RUDDER, 1957):

1. Keine Reposition aus dem Nabelbruchsack: Nabelschnurbruch.
2. En-bloc-Reposition mit Nichtrotation und Mesenterium commune.
3. Fehlrotation mit Übergangsformen zwischen Nichtrotation und normaler Lage der Darmschlingen.
4. Fehlrotation.

Infolge der Fehlrotation finden wir beim Nabelschnurbruch also einen Darmsitus, der den embryonalen Verhältnissen nach der 2. Nabelschleifendrehung entspricht: Das Jejunum liegt rechts, das Ileum links; das Coecum ist abnorm in der linken Bauchseite lokalisiert. Deswegen kann es auch nach erfolgreicher chirurgischer Reposition des Bruches in den ersten Lebenstagen zu schweren intestinalen Passagestörungen kommen.

b) Zur Entstehung der Gastroschisis

Die Entstehung der Gastroschisis (paraumbilikaler Defekt) erklärt man mit einer mangelhaften Ausdifferenzierung der Somatopleura während der seitlichen Abfaltung des Embryo (3.-4. Schwangerschaftswoche) (DUHAMEL, 1963). In einem umschriebenen Bezirk fehlt dem Ektoblast die Mesenchym-unterlagerung; an dieser Stelle wird das Ektoderm im Laufe der weiteren Entwicklung resorbiert, wie die Kloaken- oder die Bucco-pharyngeal-membran. So entsteht eine Spalte der Bauchwand, durch welche die Eingeweide prolabieren. Ein Bruchsack ist nicht vorhanden, weil auch das Peritoneum in diesem Bereich fehlt.

c) Zur Diagnose von Omphalocele und Gastroschisis

Die Erkennung einer Omphalocele bereitet meist keine Schwierigkeit bei der eindrucksvollen Vorwölbung eines weißlich-glänzenden, durchscheinenden Bruchsackes. Die Hernie drängt sich durch den Nabelring in die Nabelschnur vor. Kleine, etwa nußförmige Brüche enthalten nur Netz, große (bis

Kindskopfgröße) können Darmschlingen, ja sogar Leber und Milz enthalten. Der Bruchsack, dem die äußere Haut meist fehlt, ist dünn. Deshalb ist die Infektionsgefahr groß.

Bei der Gastroschisis prolabieren Baueingeweide ohne Bruchsackhülle oder Bruchsackreste durch einen mehr oder weniger ausgedehnten Bauchwanddefekt neben dem normal ausgebildeten Nabelschnuransatz. Oft ist eine Hautbrücke zwischen der Bauchwandlücke und im Nabel zu erkennen, an der Bauchwandlücke finden sich keine Amnionreste; die prolabierten Darmschlingen liegen frei vor der Bauchdecke. An den vorgefallenen Darmschlingen sind Änderungen zu erkennen: Verdicktes Mesenterium ileocolicum commune, mangelnde Haustrierung des Dickdarms; oft sind die Darmschlingen verdickt, ödematös geschwollen, zu einem festen Konglomerat verbacken. Nicht selten ist der gesamte Darm verkürzt.

d) Kombination mit anderen Mißbildungen

Omphalocele und Gastroschisis sind häufig mit anderen Mißbildungen kombiniert, vor allem mit Herzfehlern. Auch bei unseren Patienten wurden bevorzugt derartige Anomalien beobachtet, daneben auch Ösophago-Trachealfistel, Hufeiseniere, Meningocele, Vaginalatresie (vgl. Tabelle).

Omphalocelen kommen auch als Begleitsymptom bei einigen Mißbildungssyndromen vor (LEIBER u. OLBRICH, 1966):

1. Reese-Syndrom (Krause-Reese-Syndrom):

Kombiniertes, angeborenes, meist familiär auftretendes Krankheitsbild mit Retinaldysplasie und bilateralen Mißbildungen des Gehirns und anderer Organe.

2. Patau-Syndrom (Trisomie D):

Komplexe, multiple, relativ variable Mißbildungen bei autosomaler Trisomie (Gruppe 13-15), wobei häufig auch

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Taubheit, angeborene Augenstörungen und Hirnmißbildungen beobachtet werden.

Selten treten Omphalocelen auch bei anderen Chromosomenanomalien (Trisomie E, B-G-Translokation) auf, ausnahmsweise auch beim Down-Syndrom (vgl. WARKANY).

3. EMG-Syndrom (Wiedemann-Beckwith-Syndrom):

Exomphalos, Makroglossie und Gigantismus, gelegentlich auch endokrine Störungen.

e) Ätiologische Faktoren

1. Genetische Ursachen

Eine eindeutige familiäre Belastung wurde bisher nur selten beobachtet. In der großen Serie von McKEOWN et al. finden sich lediglich 2 Geschwister mit Omphalocelen.

ZÜBER u. LEWENTHAL (1964) beschreiben eine 32jährige Marokkanerin, deren erste 4 Söhne kurz nach der Geburt an einer Omphalocele, verbunden mit anderen Mißbildungen (Transposition der großen Gefäße, Zwerchfellhernie) gestorben waren. Sie gebar einen 5. Sohn mit sehr großer Omphalocele, welche sofort operiert wurde; das Kind starb am 3. Lebenstag. Die Frau hatte auch 5 Mädchen zur Welt gebracht, welche alle eine Nabelhernie aufwiesen; eines konnte mit Erfolg operiert werden. Später gebar diese Mutter noch einen Sohn mit vollständigem Fehlen der vorderen Bauchwandmuskulatur, Zwerchfellhernie und Lungenatelektase; er starb sofort nach der Geburt.

KUCERA und GOETZ (1971) berichten von einer Frau, deren 4 Kinder an Omphalocele und anderen Mißbildungen gestorben waren. Bei Eltern und ihren Familien waren keine

genetischen Defekte festzustellen. Die Autoren halten es für unwahrscheinlich, daß eine solche Häufung von Omphalocelen in einer Familie allein durch Zufall zu erklären wäre. Es sei vielmehr ein polygenetisches System anzunehmen, welches durch Umwelteinflüsse unbekannter Natur zur Realisation gebracht wurde. Gastroschisis bei monozygoten Zwillingen ist von KIKKAWA u. MATSUMOTO (1966) beobachtet worden.

2. Exogene Ursachen

Infektionskrankheiten der Mutter während der Schwangerschaft könnten von Bedeutung sein: So beobachteten PANCOTT u. GELLE (1936) Omphalocelen bei 3 aufeinanderfolgenden Geburten einer Syphilis-kranken Frau. Hier könnte jedoch auch eine genetische Disposition mit verantwortlich sein. WARKANY (1971) berichtet ebenfalls von mütterlicher Erkrankung an Syphilis sowie an Hepatitis.

Bei der Auswertung unserer Krankengeschichten konnten wir nur einen Fall finden, wo die Mutter während der Schwangerschaft in einer Metallfabrik arbeitete und Umgang mit ätzenden Lösungen hatte.

Tierexperimente deuten ebenfalls auf die mögliche Bedeutung exogener Faktoren für die Entstehung von Omphalocele oder Gastroschisis hin: So konnten diese Mißbildungen nach Sauerstoffmangel, Folsäureentzug, Anwendung von Trypanblau, Salizylaten oder Streptonigrin beobachtet werden (vgl. WARKANY, 1971).

Die Zunahme von Mißbildungen der vorderen Bauchwand, welche wir in den letzten 4 Jahren beobachteten, vermögen wir nur mit Vermutungen zu erklären: Es könnte sich um eine zufällige Häufung handeln, bedingt durch unbekannte Auslesekriterien; es könnten aber auch exogene Faktoren unbekannter Art verantwortlich sein, zumal wir entsprechende Hinweise bei einem Patienten fanden.

V. Zusammenfassung

Die Analyse der Krankheitsgeschichte von 28 Neugeborenen mit Mißbildungen der vorderen Bauchwand brachte folgende Ergebnisse:

1. Ein Zusammenhang zwischen dem Auftreten der Mißbildung und dem Alter der Mutter konnte nicht festgestellt werden.
2. Von 28 Patienten hatten 9 weitere Fehlbildungen; Herzfehler waren am häufigsten (7 Fälle). In der Literatur werden Zahlen von 50-70 % begleitender Mißbildungen angegeben.
3. Die Letalität betrug bei den eigenen Patienten etwa 46,6 %; dies stimmte mit den Angaben anderer Autoren überein.

Der Reifegrad des Neugeborenen und die Art begleitender Fehlbildungen sind für die Letalität bestimmend.

4. Eine Zunahme von Mißbildungen der vorderen Bauchwand in den vergangenen 4 Jahren könnte durch Auslesefaktoren oder durch unbekannte exogene Faktoren erklärt werden.
5. Die Behandlung der Omphalocele und Gastroschisis muß operativ sein: Kleine Brüche sollten innerhalb der ersten 12 Stunden versorgt werden, bei großen Hernien, welche das Fassungsvermögen der Bauchhöhle überschreiten, ist oft nur eine allmähliche Reposition möglich. Durch Pinseln mit 2 %iger Mercurochromlösung kann zunächst die Bildung von Narbengewebe begünstigt werden, welches durch Schrumpfung den Bruchinhalt allmählich in die Bauchhöhle zurückdrängt. Oft gelingt es aber auch, die ausgiebig mobilisierte Bauchhaut über dem Bruchsack sofort zu verschließen; neuerdings wird zur Deckung lyophilisierte Dura empfohlen. Später muß dann oft eine Bauchdeckenplastik vorgenommen werden.

Literatur

- DUHAMEL, B.: Embryology of exomphalos and allied malformations. Arch.Dis.Childh. 38 (1963) 142
- FANCONI, G. und WALLGREN, A.: Lehrbuch der Pädiatrie. 8.Aufl. Schwabe u. Co. Basel-Stuttgart 1967
- FEER, E.: Lehrbuch d. Kinderheilkunde, 21.Aufl. Fischer, Stuttgart 1966
- GREVE, H. und HUPFAUER, W.: Die Omphalocele (Klinik, Therapie und Prognose). Arch.Kinderheilk. 173 (1966) 245
- HELLNER, H., NISSEN, R. und VOSSCHULTE, K.: Lehrbuch der Chirurgie, 6. Aufl., Thieme, Stuttgart 1970
- KERMAUNER, F.: Die Mißbildungen des Rumpfes; in SCHWALBE, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd.III. Fischer, Jena 1909
- KIKKAWA, S. and MATSUMOTO, K.: A case of abdominal fissure seen in twin babies. Congen.Anom.(Jap.) 6 (1966), 52
- KUČERA, J. and GOETZ, P.: Exomphalos in four consecutive pregnancies. Humangenetik 13 (1971) 58
- LEIBER, B. und OLBRICH, G.: Die klinischen Syndrome, 4.Aufl. Urban und Schwarzenberg, München-Berlin 1966
- McKEOWN, T., MacMAHON, D. and RECORD, R.G.: An investigation of 69 cases of exomphalos. Amer.J.Hum.Genet. 5 (1953) 169
- MÜNTER, M.: Zur Genese der Omphalocele und Gastroschisis. Z.Kinderchir. 8 (1970) 380
- OPITZ, H. und de RUDDER, B.: Pädiatrie. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957
- PANCOTT, H. et GELLE, P.: Hernie ombilicale embryonnaire récidivante chez trois foetus successifs. Bull.Soc.Obst.Gynéc. 25 (1936) 296
- SOPER, R.T., and GREEN, E.W.: Omphalocele. Surg.Gynec.Obstet. 113 (1961) 501
- STARK, D.: Embryologie, 2.Aufl. Thieme, Stuttgart 1965
- WARKANY, J.: Congenital malformations. Year Book Med.Publ., Chicago 1971

- WIEDEMANN, H.R.: Über ein neues Syndrom mit Hypoglykämie.
Msch.Kinderheilk. 117 (1969) 219
- ZSCHOCH, H. u. MAHNKE, P.-F.: Die pathologische Anatomie
des Kindesalters in der Sektionsstatistik.
VEB Fischer, Jena 1968
- ZÜBER, J. und LEWENTHAL, H.: Omphalocele, verbunden mit
anderen angeborenen Mißbildungen. Harefuah 66
(1964) 45
(ref. Zbl.Kinderheilk. 93 (1964) 19)

Lebenslauf

Ich wurde am 20. August 1942 in Kateef/Saudi Arabien als Sohn des Kaufmanns Hamza Awamy geboren. 1964 bestand ich die Abschlußprüfung des Gymnasiums in Dammam. Ende September 1964 bin ich nach Deutschland gefahren und habe begonnen, am Goethe-Institut die Sprache zu erlernen. Ab November 1965 besuchte ich das Studienkolleg in Erlangen. Nach dem einjährigen Kurs in diesem Studienkolleg habe ich die Abschlußprüfung bestanden und im November 1966 begonnen, Medizin an der Universität Erlangen zu studieren. Das Physikum habe ich am 13. August 1969 bestanden. Den klinischen Teil schloß ich am 22. 2. 1973 mit dem medizinischen Staatsexamen ab.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109 (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990
